UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE XAVIER BICHAT

ANNÉE 1973 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Roland QUESTEL
Né le 7 janvier 1943, à Paris-3e

Présentée et soutenue publiquement le 1973

Contribution à l'étude des formes prolongées et des séquelles neurologiques des Polyradiculonévrites

Président : M. VIC-DUPONT, Professeur

PARIS — 1973

UNIVERSITE DE PARIS
FACULTE DE MEDECINE XAVIER BICHAT

ANNÉE 1973 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Roland QUESTEL
Né le 7 janvier 1943, à Paris-3e

Présentée et soutenue publiquement le 1973

Contribution à l'étude des formes prolongées et des séquelles neurologiques des Polyradiculonévrites

Président : M. VIC-DUPONT, Professeur

PARIS — 1973

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents

A ma Femme

En témoignage de ma profonde affection.

A Monsieur le Professeur VIC-DUPONT

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552718_0021

A Monsieur P. LE BIGOT

Chef de clinique assistant des hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré la composition de cette thèse.

En témoignage de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur TRUELLE
Chef de Clinique Assistant

A Monsieur le Professeur F. VACHON
Professeur agrégé

Qu'ils reçoivent pour leur enseignement
ma profonde gratitude.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES FORMES PROLONGEES ET DES SEQUELLES
NEUROLOGIQUES DES POLYRADICULONEVRITES

-=-

I - INTRODUCTION

Le syndrome de Guillain Bané et Strohl décrit dès dix neuf cent seize est une polyradiculonévrite avec dissociation albumino cytologique d'évolution aiguë, réversible et curable malgré un tableau clinique initial impressionnant par sa gravité et son intensité.

En fait cette notion est nuancée par la possibilité de complications respiratoires liées d'une part à la paralysie du carrefour pharyngé et d'autre part à l'atteinte de la musculature thoraco-abdominale.

Ces formes qui correspondent au syndrome de Landry étaient autrefois mortelles, grâce à la création de services de réanimation médicale et d'assistance respiratoire, elles ont actuellement un pronostic plus favorable.

L'étude de multiples observations montrent que le cadre du syndrome de Guillain et Barré paraît vite beaucoup trop étroit du fait d'un grand nombre d'atypies d'ordre : sérologiques, biochimiques et évolutives. Cependant quelle que soit l'intensité de l'atteinte neurogène périphérique, le concept de réversibilité globale à court terme ne parait pas mis en défaut.

Une enquête entreprise par Castaigne et coll. considère que cinquante sept pour cent des cas récupèrent en moins de deux mois. Une allure très lentement régressive est cependant décrite dans quelques observations (Grossiord et coll.) (SEITZ).

L'étude systématique des dossiers de Polyradiculonévrite recueillis à la clinique de réanimation médicale de l'hôpital Claude Bernard de 1968 à 1972, soit soixante observations, montre que dans treize d'entre elles l'évolution est très prolongée puisque six mois après le début persistent d'importantes séquelles neurologiques.

C'est à l'étude du déficit résiduel de ces polyradiculonévrites que nous nous sommes attachés, rapprochant ces observations de celles qui ont eu une évolution classique, c'est-à-dire réversible en moins d'un semestre.

EVOLUTION DES P R N (Durée) 60 cas

I

Durée de l'évolution	Nombre de cas	Pourcentage
- de 1 mois	0	0 %
1 - 2 mois	2	3,6 %
2 - 3 mois	4	7,4 %
4 - 6 mois	12	24,2 %
7 - 12 mois	15	29,8 %
+ de 1 an	13	26 %

Ce tableau est intéressant à comparer avec celui de Castaigne, P. Brunet, P. NOUAILHAT F. (1966) 228 cas.

II

	Nombre de cas	Pourcentage
Moins d'un mois	26	11,4 %
1 - 2 mois	79	34,3 %
2 - 3 mois	53	23 %
4 - 6 mois	38	16,5 %
7 - 12 mois	16	7 %
plus d'un an	18	7,8 %

II - MATERIEL ET METHODES D'ETUDE

L'étude a porté sur soixante cas de polyradiculonévrites concernant la clinique de réanimation médicale du Professeur Vic Dupont durant une période de quatre années (1968 - 1972).

La fonction de réanimation et d'assistance respiratoire adulte de la clinique, explique la diversité de la provenance géographique des patients et l'homogénéité relative du tableau neurologique (quadriplégie, menace ou atteinte respiratoire).

Les soixante (60) cas se répartissent ainsi :

- 29 hommes, 31 femmes.
- âge moyen deux pics entre 20 et 30 ans et entre 40 et 60 ans pour des extrêmes allant de 18 à 84 ans (Tableau III).
- les prodromes ont consisté, dans l'apparition, pour 26 % des cas d'un syndrome infectieux d'allure grippal qui avait complètement disparu lors de l'installation des paralysies. L'époque du début des troubles a été marquée par une prédominance du mois de mars (16 cas). Ce pic saisonnier hiverno-printannier, explique peut-être la fréquence habituelle des épisodes infectieux, comme accidents prémonitoires accompagnant les polyradiculonévrites (Tableau n° 2).

Répartition de la maladie suivant l'âge

III

- 20 ans	20-30 ans	30-40 ans	40-50 ans	50-60 ans	60-70 ans	70-80 ans	+ 80 ans	Total
4	16	4	10	14	7	3	3	60

Répartition des cas suivant la période saisonnière de début

IV

ois	Jan	Fev	Mar	Avr	Mai	Jui	Juil	Aou	Sept	Oct	Nov	Dec	Tot.
b e as	3	5	16	3	2	5	7	4	3	4	2	6	60

Répartition des cas suivant la durée d'extension des signes neurologiques

V

Durée de la phase d'extension	Nb de cas	Pourcentage
1 - 2 jours	1	1,6 %
3 - 10 jours	32	53,2 %
11 - 20 jours	20	34 %
21 - 30 jours	3	4,8 %
31 - 40 jours	2	3,2 %
Plus de 40 j.	2	3,2 %

- Le tableau clinique réalisé a été le suivant :

Les soixante cas ont présenté une extension aiguë des signes paralytiques.

Cette extension a débuté soit d'emblée par des signes moteurs - 6,4 % comprenant :

- des parésies distales (orteils doigts) 1 cas
- des parésies proximales (cuisses) 3 cas

- soit d'emblée pàr des signes sensitifs (14,4 %) qui se répartissent de la façon suivante.

  A/ Troubles sensitifs subjectifs : diminution puis abolition de la sensibilité tactile discriminative, hypoesthésie tactile superficielle, paresthésies, douleurs musculaires profondes, signe de lasegue - 8 cas

  B/ Troubles sensitifs objectifs : perte du sens arthrocinétique à la mobilisation des petites articulations, perte de la sensibilité osseuse au diapason, atteinte de la sensibilité profonde avec ataxie - 1 cas.

- soit par une atteinte mixte associant les troubles moteurs et sensitifs 79,2 % des cas. La prédominance est surtout sensitive dans ces observations : avec sensation d'engourdissement, d'épaississement cutané, impression de marcher sur du coton, d'avoir des souliers trop serrés, la note algique n'est pas absente, à type d'onglée, de brûlures.

Tous ces cas ont abouti au bout d'une durée d'extension de la maladie allant de deux jours (1,6 %) à deux mois (3,2 %) à une forme complète tétraplégique.

- L'atteinte des paires crâniennes : a été fréquente : tel l'atteinte des IX X XI (45 %) paires, marqué par un trouble ou une abolition de la déglutition.

  la VIIe (52 %) : avec diplégie faciale, abolition de la mimique

  les III IV VIe : paires intéressant l'oculo-motricité extrinsèque 28 %

  la XIIe paire : grand hypoglosse (avec paralysie linguale) 8 %

  la Ve paire : l'atteinte du trijumeau a été discrète sous forme de paresthésies (20 %) mais sans paralysie franche des masticateurs, ni abolition du réflexe cornéen.

- L'atteinte respiratoire : a toujours été au premier plan - cinquante quatre patients ont eu une trachéotomie avec

ventilation artificielle, c'est-à-dire 88% de l'effectif.

Cependant la trachéotomie a souvent été pratiquée d'une manière préventive suivant les critères pronostiques que rapportent A. Margairaz et J. Emile (1966) à savoir :

- que la grande majorité des formes quadriplégiques deviennent des formes respiratoires,
- que l'atteinte des muscles du cou s'accompagne presque toujours d'une paralysie diaphragmatique et de la déglutition,
- que l'atteinte des membres supérieurs, s'accompagne souvent d'une atteinte diaphragmatique,
- que la paralysie de la déglutition est quasi constante dans les formes touchant les paires crâniennes.

La dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo rachidien : Elle n'a pas été systématique, on relève dans 34 cas (56 %) une dissociation franche avec un taux d'albumine variant de 4,50 g. à 0,80 g. et un nombre d'éléments de 0 à 2 éléments, mais 26 cas soit 44 % ne présentent pas cet aspect biologique car le nombre d'éléments varie de 16 à 40 ce qui se traduit cliniquement pour deux patients par un syndrome méningé net.

Il existe donc cliniquement une certaine homogénéité de ces observations et la période d'état est identique au syndrome de Guillain et Barré tel qu'il est décrit dans la littérature.

En fait l'évolution vient démentir cette appartenance quant au restitutio ad integrum rapide puisque, si dans quarante sept cas on assiste à une réversibilité des lésions en moins de six mois, dans treize cas à cette date persistent des séquelles neurologiques non négligeables.

III - LES SEQUELLES NEUROLOGIQUES

On ne retiendra pas dans ce groupe les séquelles minimes admises et connues dans le syndrome de Guillain et Barré telles :

1) une areflexie tendineuse,

2) des troubles sensitifs subjectifs à type de douleurs lombaires, de sensation de fourmillements, d'écoulement d'eau froide ou encore les séquelles neurologiques liées à un facteur surajouté tel :

   1/ la compression du sciatique poplité externe par alitement prolongé

   2/ l'apparition de névralgie cervico brachiale par position défectueuse

   3/ ou encore de troubles neuro-psychiatriques à type d'angoisse, d'hypochondrie, ou de psychasthénie comme on les rencontre dans toute affection invalidante.

Il s'agit de séquelles intéressant, la motricité, la sensibilité, la trophicité qui persistent plus de six mois après le début, alors que dans la majorité des cas, à cette époque, tous les troubles neurologiques se sont estompés, les malades sont considérés guéris l'examen clinique étant pratiquement normal ainsi que leur activité physique.

Dans les 13 cas incriminés, au bout de six mois la récupération est nulle ou commence avec une lenteur considérable.

a) <u>séquelles motrices</u> : le bilan au sixième mois est le suivant : Les paralysies concernant les muscles thoraco-abdominaux sont complètes 10 cas sur 13 sont encore sous ventilation artificielle avec une capacité vitale mesurée entre 27 % et 50 % (Tableau 4).

Evolution de la fonction respiratoire

VI

N° Observ.	CV à la période d'état	CV Après 6 mois d'évolution	CV Après 1 an d'évolution
1	48 %	87 %	Normale
2	33 %	50 %	88 %
3	44 %	52 %	88 %
4	37 %	44 %	75 %
5	31 %	45 %	75 %
6	40 %	50 %	86 %
7	27 %	46 %	94 %
8	33 %	38 %	56 %
9	30 %	47 %	84 %
10	73 %	84 %	Normale
11	46 %	48 %	94 %
12	41 %	48 %	84 %
13	44 %	64 %	Normale

Ils sont tous tétraplégiques avec un début de récupération pour certains, prédominant aux extrémités, pour d'autres au contraire au niveau des racines, aucun mouvement global ne peut être effectué, les muscles les plus forts sont testés à 2^+ .

C'est au niveau des paires crâniennes que la récupération est la plus sensible seules persistent des paralysies au niveau de la VIIe et de la douzième paire; on remarque ainsi que la déglutition très touchée au début de l'affection et intéressant les (IXe Xe XIe) paires crâniennes est indemne de toute séquelle et que sa récupération complète prépare au sevrage respiratoire.

b) séquelles trophiques : on est frappé par l'apparition d'une amyotrophie qui généralement n'est pas l'apanage des polyradiculonévrites et qui est tout à fait inhabituelle dans l'évolution du syndrome de Guillain et Barré.

Cette amyotrophie n'est pas globale, elle intéresse que certains groupes musculaires, ceux qui en particulier sont les plus atteints. Elle est plus importante pour les formes à prédominance distale du point de vue de la paralysie (Tableau 7) plus modeste pour les formes ou l'atteinte motrice proximale prédomine.

La biopsie musculaire pratiquée surtout dans un but diagnostique a pu montrer : une dégénérescence diffuse des fibres musculaires de type atrophique, une nécrose par endroit intéressant les fibres sur une grande partie de leur longueur. Une généralisation des lésions avec multiplication des noyaux ébauchant par endroit une atteinte radiculo-névritique. Atrophie de type inflammatoire au début elle devient nécrotique; ensuite le tissu noble est ainsi remplacé par des plages de tissu adipeux.

c) séquelles sensitives : Elles sont présentes, symétriques, et d'intensité variable, elles ne sont pas spectaculaires car les troubles doivent être recherchés attentivement. Ce sont au bout de six mois des atteintes persistantes de la sensibilité

objective. Elles intéressent en particulier les extrémités au niveau des territoires les plus touchés du point de vue moteur. Elles sont à type d'hyperesthésie intéressant les sensibilités prothopatiques, discriminatives, avec abolition complète dans certains territoires (face externe des jambes, dos et plante du pied) de la sensibilité thermique, abolition également pour les orteils du sens arthrocinétique.

Evolution des séquelles neurologiques

VII

	6 mois	2 ans	3 et 4 ans
Atteinte des racines (Ischios quadriceps fessiers)	8 cas obs. (3-5-6-8-10-11-12-13)	4 cas obs. (8-10-11-12)	2 cas obs. (11-8)
Atteinte des extrémités. Triceps, sural, releveurs, M. du pied	9 cas obs. (1-2-3-4-5-6-7-9-12-8)	7 cas obs. (3-5-7-8-9-11)	7 cas obs. (3-5-7-8-9-11-12)
Paires crâniennes VII XII	2 cas obs. (1-2)	0	0
Amyotrophie	6 cas obs. (3-5-7-8-11-12)	6 cas obs. (3-5-7-8-11-12)	6 cas obs. (3-5-7-8-11-12)

Evolution - Trophicité

VIII

N° des observ.	Au bout de 6 mois		Après un an d'évolution		Différence
	Mollet droit	Mollet gauche	Mollet droit	Mollet gauche	
	Mesure 15 cm. au-dessous rotule		15 cm. au-dessous de la rotule		
Obs. 3 33 ans	34 cm	34 cm	31 cm	30,5 cm	3 cm
Obs. 7 21 ans	32 cm	32 cm	28 cm	28,5 cm	4 cm
Obs. 12 54 ans	32 cm	31,5 cm	29 cm	28,5 cm	3 cm
Obs. 8 21 ans PIZ. Michel	30 cm	30 cm	22 cm	23,5 cm	8 cm

Les troubles de la sensibilité subjective comme les douleurs et les paresthésies existent mais ne sont pas l'apanage de ces formes, elles ont tendance au cours de l'évolution à venir supplanter les troubles précédents qui sont moins aisés à retrouver si on ne prend pas la précaution de faire un examen minutieux.

d) Association des séquelles entre elles.

L'association des séquelles entre elles ne favorise pas la récupération, bien au contraire et le tableau au bout d'un semestre d'évolution est bien près de celui de la période d'état des autres P.N, en effet la persistance d'une paralysie d'un groupe musculaire antagoniste entraîne la perte, de points d'appui, et de leviers nécessaires à la récupération

musculaire des agonistes, l'abolition de la sensibilité objective de certains segments entrave fortement le schéma moteur, et d'autre part les douleurs n'encouragent pas les efforts musculaires et interviennent dans la genèse des positions vicieuses. Ainsi se trouve bouclé le cercle vicieux créé par l'association des séquelles.

3) Evolution de ces séquelles au sixième mois.

a) motricité : La récupération respiratoire dans son ensemble est satisfaisante à partir du septième mois car entre sept mois et 1 an d'évolution on a assisté à une normalisation de la capacité vitale et à un sevrage respiratoire global au treizième mois pour la totalité de l'effectif.

La récupération au niveau des membres est plus problématique, on assiste au cours du temps à l'apparition de deux territoires séquellaires définissant deux groupes et intéressant en particulier les membres inférieurs. Il s'agit pour le premier d'une atteinte prédominant aux extrémités (loges antéro-externes, et postérieures des jambes, petits muscles du pied) parallèlement la récupération s'avère plus complète aux membres supérieurs et seuls les muscles interosseux lombricaux et extenseurs des doigts ont une qualité médiocre. Ce genre d'évolution est différente pour le second groupe où l'atteinte motrice prédomine aux racines, toujours au niveau des membres inférieurs, atteignant en particulier les fessiers, le quadriceps, les ischios jambiers donnant un aspect pseudo-myopathique au sujet. Dans notre lot 9 cas ont une majoration des paralysies au niveau distal 4 au niveau proximal. Les paralysies des paires crâniennes comme il a été vu récupèrent d'une manière satisfaisante et seul ont persisté au bout d'un an des troubles de l'élocution et un rire vertical dû à l'atteinte prolongée des VIIe et XIIe paires crâniennes.

Trophicité : l'amyotrophie pour les formes distales a continué à s'aggraver dans le temps sans marquer un point de récupération.

Sensibilité : Les troubles ont dans l'ensemble peu régressés mais ils sont devenus moins gênants quoique superposables du point de vue territoire aux séquelles motrices, les troubles subjectifs non spécifiques étant le pôle d'attraction des sujets entraînant des plaintes fréquentes.

A la suite de l'étude de ces treize cas, on peut considérer schématiquement deux évolutions :

a) La première est constituée par une régression très lente des signes déficitaires sur une période s'étalant de 1 an à 2 ans, aboutissant à un tableau clinique satisfaisant où les séquelles sont compatibles avec une vie de relation presque complète. Dans notre lot cinq sujets répondent à ce mode évolutif (Observations 1 - 2 - 4 - 6 - 13). Ces formes sont bien connues des services de rééducation où elles parviennent souvent.

b) La seconde est différente dans la mesure où à partir d'une régression lente qui s'étale également sur deux ans, on assiste à un arrêt complet de la récupération, le tableau clinique n'évolue plus et l'état déficitaire peut être considéré comme définitif, le laps de temps nécessaire pour affirmer la fixation des séquelles est d'après cette étude de trois ans.

4) Un fait est remarquable : c'est l'absence de complications ostéo-articulaires associées

- pas d'ostéoarthropathie,
- pas de déformations osseuses,
- pas de rétractions capsulaires et ligamentaires importantes.

Les seuls troubles ostéo-articulaires relevés ne sont pas spécifiques aux polyradiculonévrites prolongées, à savoir : ostéoporose d'immobilisation, facteur de douleurs osseuses et de fractures spontanées lors de la mobilisation. Raideurs et ankyloses qui sont très loin d'atteindre l'intensité de celles du tétanos ou même de celles de la maladie de Heine Medin,

fréquentes au niveau des genoux, des chevilles, des hanches, voire des épaules et des coudes respectant les petites articulations. Elles sont à considérer comme des "épiphénomènes" gênant la récupération car évoluant sur plus de six mois mais ne créant pas de troubles majeurs.

IV - DISCUSSION

Hormis la longueur d'évolution ou la présence de séquelles définitives dont le bilan peut être fait à partir de trois ans, une question se pose : existe-t-il des caractères cliniques, épidéméiologiques, ou para-cliniques qui permettent d'individualiser ces polyradiculonévrites prolongées.

a) Caractères cliniques et épidéméiologiques.

le sexe : dans notre lot, il y a sept femmes pour six hommes ce qui ne donne aucune priorité à ce paramètre dans les formes traînantes, si ce n'est la possibilité de grossesse (observations 5, 6, 11) qui a semblé entravé quelque peu la récupération motrice.

l'âge : il est compris entre vingt et un et cinquante neuf ans pour les extrêmes, mais on note qu'il existe deux sommets plus exposés qui se situent d'une part entre vingt et trente ans et d'autre part entre cinquante et soixante ans.

Durée d'extension des paralysies : elle est très variable allant de quatre jours (observation 10) à deux mois (observation 4) sans qu'on puisse noter une durée plus fréquemment rencontrée en pourcentage pour l'effectif considéré.

Tableau neurologique à la phase d'état : Il est pratiquement identique pour tous les cas, se résumant à une forme complète spino-mésencéphalique avec tétraplégie et paralysie respiratoire.

Ce groupe de PRN est donc remarquable par la lenteur extrême de la récupération mais rien a priori ne le distingue du groupe des formes classiques, les arguments cliniques et

épidéméiologiques ne sont pas décisifs dans la prévision des formes prolongées.

Ces constatations confirment parfaitement les données de la littérature.

En effet J. Combier et B. Schott (Nosologie des PRN inflammatoires - 1966) notent :

"La notion d'une installation très brutale et très brève en vingt quatre ou quarante huit heures n'annonce aucunement le rythme évolutif ultérieur qui peut être rapide aussi bien que relativement lent".

"On ne peut établir aucun parallélisme entre la durée de la phase initiale et le degré d'extension des signes neurologiques".

Au sujet de l'intensité de la période d'état J. Cambier et P. Brunet 1970 (Syndrome de Guillain et Barré) rapportent : Il y a un contraste frappant entre la gravité de la paralysie et la qualité de la récupération spontanée" ce qui confirme que l'intensité du tableau neurologique n'intervient pas dans la pathologie séquellaire.

Du point de vue des séquelles suivant les tranches d'âge, notre série est en concordance également avec la littérature.

M. D. Seitz, qui dans une enquête cotamnestique menée en Allemagne a pu revoir 102 cas de PRN aigues dans des délais de temps allant de 6 mois à 2 ans après le début de la maladie indique :

"la répartition des séquelles neurologiques par rapport aux diverses tranches d'âge n'est pas moins impressionnante que la proportion relativement importante des séquelles, le sommet de la courbe de morbidité se situe entre la 50e et la 59e année, on retrouve un autre sommet entre 20 et 29 ans". En fait cet argument qui semble positif en premier lieu à savoir que les séquelles sont plus importantes dans certaines tranches d'âge est

battu en brèche, par le fait que celles-ci correspondent très exactement au groupe d'âge où la fréquence de la maladie est la plus élevée, on ne peut donc retirer de cet argument, que, la notion suivante :

Les séquelles atteignent aussi bien en intensité et en fréquence les sujets jeunes que les sujets plus âgés.

b) Caractères biologiques

Classiquement les PRN sont marquées par une dissociation albumino-cytologique, ce qui se confirme dans nos treize cas à évolution prolongée comme le montre le Tableau 9.

La dissociation est importante, il n'y a pratiquement pas d'éléments. Le taux d'albumine maximum retrouvé au début est de 2,25 g. alors que six mois plus tard dans les observations (1 - 3 -4) l'albumine est à 5 g. Nous n'avons pas dans notre série, les chiffres d'un dosage itératif du liquide céphalo-rachidien, mais dans six observations où deux mesures ont pu être effectuées à distance on remarque une persistance de la dissociation albumino-cytologique, voir même une augmentation de celle-ci. Deux points peuvent donc être précisés.

Le premier à savoir qu'une réaction cellulaire du liquide céphalo-rachidien à type de pleiocytose, réaction qui fait douter de l'appartenance de ces formes au syndrome de Guillain Barré malgré l'évolution favorable confirme l'aspect non péjoratif a priori de cette atypie. Puisque toutes les formes ayant présenté une réaction cellulaire avec dissociation peu marquée ou inexistante ont eu une évolution régressive dans des délais de moins de six mois.

Le deuxième point est le fait de savoir qu'une dissociation albumino-cytologique qu début ne préjuge en rien de l'évolution ultérieure qui peut être rapide ou prolongée mais que c'est vraisemblablement la persistance de cette dissociation dans le temps qui est un facteur de mauvais pronostic évolutif,

Mesures itératives du liquide céphalo-rachidien

IX

	Au début		A distance, au moins 6 mois d'évolution	
Observations	Albumine en g.	Cytologie en éléments	Albumine en g.	Cytologie en éléments
1	1,20	3	5	2
2	2	1		
3	2,20	2	5	0
4	2,25	2	5	0
5	1,05	0,5		
6	1,20	1,5		
7	2	0	1,50	1
8	0,70	3,4	1,80	9
9	0,70	1		
10	0,70	1	0,60	1
11	0,90	0,4		
12	1,40	3		
13	1,20	1		

comme le montrent les observations (1, 3, 4, 7, 8, 10). Ces faits sont retrouvés dans la littérature, où J. Cambier pense que les PRN avec pléiocytose n'ont pas un plus mauvais pronostic que les autres PRN et que dans l'ensemble cette anomalie s'explique par la présence au début de l'affection d'une participation plus ou moins importante d'une réaction méningée transitoire, sans que le tableau clinique habituel soit perturbé.

D'autre part il semble bien comme le rapporte en France, Jean R. dans sa thèse étude critique des PRN à rechutes (1959) et aux Etats-Unis Robert C. et Himman M.D. 1967, que la persistance au cours de l'affection d'une dissociation franche et durable soit en faveur de PRN lentement régressives voir à rechutes.

L'enquête étiologique pratiquée d'une manière systématique à la clinique de réanimation médicale a permis de s'apercevoir que certaines PRN étaient associées à des affections particulières qui sont à classer suivant les résultats en deux groupes, formes systémiques d'une part et formes à sérologie positive d'autre part. Le résultat est le suivant :

1) formes systémiques

Polyarthrite Rhumatoïde 1 cas (obs. 1)
Lupus érythémateux disséminé 1 cas (obs. 5)
Diabète 3 cas - avec épreuve d'hyperglycémie provoquée positive.

2) formes à sérologie positive

- Mononucléose infectieuse	1 cas -	REY...Marie Jeanne 22 ans	
- Grippe	2 cas -	LEO...René 58 ans	Grippe A D 1/80
		DES...Jeannine 72 ans	Grippe A,D 1/80
- Rickettsies Conori		MUL...Hélène 30 ans	1/320
		BOU...Gustave 60 ans	1/160
- Virus APC		ERV...Henri 52 ans	1/160

On note que seuls les PRN associés à une collagénose et pratiquement secondaires à celle-ci (Observation 1 et Observation 5) ont été suivies d'une évolution traînante.

Les autres PRN avec sérologie positive ont toutes eu une régression habituelle rapide en moins de six mois.

Ces faits sont également retrouvés dans la littérature quoique les auteurs sont généralement plus réservés sur l'évolutivité des PRN à sérologie positive. Mais ils sont tous d'accord pour noter le mauvais pronostic des PRN secondaires et en particulier associé à un lupus érythémateux disséminé comme l'ont montré Colberg et coll. 1959, Sikert et Clark 1959, Tyrer J.H. 1965, Siguier et coll. 1966, le même pronostic avait été rapporté par Vignon G. et Durant J. au sujet de la polyarthrite rhumatoïde.

Le problème est plus nuancé en ce qui concerne l'association d'une PRN avec un diabète ou bien souvent l'évolution est normale, comme c'est le cas dans notre série. Au total gardons un pronostic réservé à l'encontre des formes systémiques dans leur ensemble et des collagénoses en particulier.

c) Caractères Electromyographiques

Nous n'avons pas d'expérience dans notre série mais les données de la littérature à ce sujet ne manquent pas d'intérêt sur le pronostic des PRN.

Ainsi F. Isch, C. Ish-Treussard et M. JESEL ont bien codifié cette étude et sur une expérience portant sur 115 malades atteints de PRN ils purent déduire les faits suivants :

1) la persistance de tracés de type intermédiaire au bout de trois à quatre semaines est de mauvaise augure du point de vue de l'évolutivité et de la régression.

2) une dénervation globale avec disparition de toute activité volontaire évoluera certainement vers une atrophie neurogène chronique d'où séquelles neuro-musculaires assurées.

3) un allongement de la vitesse de conduction au-dessus de 40 m/sec. pour les membres inférieurs et au-dessus de 45 m/sec. pour les membres supérieurs de même qu'une augmentation de la latence distale des fibres motrices (au-dessus de 7 m/sec. aux membres supérieurs auèdessus de 10 m/sec. aux membres inférieurs) doit faire évoquer une implication pronostique favorable de récupération fonctionnelle.

Ces faits sont très importants du point de vue de l'évolution et s'ils se confirment la pratique systématique et répétée de l'électromyographie serait indispensable.

d) Test de migration des leucocytes (TML).

Encore au stade expérimental, ce test actuel étudie la réponse immunitaire cellulaire envers des antigènes de nerfs périphériques.

Les données pratiques récentes sont les suivantes :

a/ le test est positif à une phase précoce de l'évolution des signes neurologiques pour les PRN.

b/ le retour à la normale du test a lieu dans les PRN évoluant spontanément et rapidement vers une guérison clinique, seuls restent positifs les TML concernant des PRN avec séquelles neurologiques dans certains cas même où la rétrocession ne se fait pas le test bien que négatif au début se positive par la suite.

Au total, on peut dire qu'il semble y avoir un parallélisme assez étroit entre guérison clinique et négativation du TML (on considère qu'il est négatif lorsque les indices de migration sont supérieurs à 0,60).

Cette épreuve permettra si elle se confirme de trancher sur l'évolutivité des PRN dans les cas limiteset surtout au

début, ou un indice inférieur à 0,60 sera de bon pronostic et un indice supérieur à ce chiffre devant faire reconsidérer l'idée d'évolution rapidement favorable.

Le tableau suivant emprunté à P. Brunet et coll. est particulièrement intéressant et démonstratif sur la relation du TML avec les séquelles.

Tableau X

	Séquelles sensitivo-motrices	Séquelles sensitives	Pas de séquelles	TOTAL
Nb de cas	5	3	10	18
TML	5 TML Θ	2 TML Θ 1 TML Θ	9 TML Θ 1 TML Θ	18

Résultat du TML fait plus d'un an après le début de la PRN sur dix huit cas.

AU TOTAL

Il n'y a pas de signes prémonitoires permettant de prévoir une longue évolution, ces polyradiculonévrites sont identiques sur tous les points à celles récupérant favorablement.

On ne retrouve pour les distinguer et mieux les approcher que des signes péjoratifs en cours d'évolution et qui sont d'ordre biologique, électrique, sérologique comme le montrerait la pratique systématique et répétée des mesures du LCR de l'électromyographe du test de migration des leucocytes, la recherche d'une association à une maladie systémique.

V - PROBLEMES THERAPEUTIQUES PARTICULIERS A CES FORMES

La thérapeutique est très décevante, bien que son efficacité soit certaine. Ces formes demandent une surveillance accrue du point de vue respiratoire, et cela tient surtout à la durée excessive de l'utilisation des machines à ventilation artificielle, un nursing complet et de tous les instants, une rééducation fonctionnelle débutée très tôt et très progressivement.

L'assistance respiratoire est au début un temps fondamental, pour ces formes qui vont rester sous machine des mois la qualité de la récupération dépend dans ces conditions des soins méthodiques et précis nécessaires pour maintenir une bonne perméabilité canule-trachée-poumon, éviter à tout prix les accidents d'obstruction, d'où aspiration constante et assidue par un personnel entraîné.

D'autre part il faut également éviter les surinfections de l'arbre trachéo-bronchique et mettre ces patients sous une couverture antibiotique polyvalente.

De même la prévention des accidents thrombo-emboliques est primordiale, systématiquement tous les malades doivent être hépariné sauf contre-indication majeure immédiate, cette précaution n'a pas dans notre série empêché quelques accidents vasculaires mais en a vraisemblablement diminué le nombre et la gravité.

La corticothérapie prônée par divers auteurs ne semble pas avoir donné toute satisfaction dans ces formes prolongées, et les avis sont très partagés sur son utilité. Elle serait tenue pour responsable de certaines rechutes et surtout d'induire une cortico-dépendance. Il semble d'après la littérature qu'elle agisse d'une manière très inconstante, qu'elle soit surtout favorable sur les processus d'oedèmes, de compressions, mais

inefficace sur les manifestations déficitaires, c'est-à-dire sur les lésions démyclinisantes. C'est-à-dire l'hésitation actuelle quant à son utilisation sachant qu'en plus sa prescription ne doit pas passer outre les contre-indications formelles de la cortico-thérapie. De même les drogues immuno-suppressives sont d'un usage trop récent pour pouvoir statuer sur leur rôle réel.

C'est donc avant tout la médecine physique et la rééducation fonctionnelle qui représentent le traitement le plus adéquat et le plus complet de ces formes trainantes.

Les objectifs sont les suivants :

1) faciliter la récupération des muscles dans leur ensemble,

2) donner à certains muscles partiellement épargnés une efficacité,

3) utiliser au mieux les forces disponibles et permettre au malade suivant un programme précis, d'avancer aussi bien que possible dans la voie de l'indépendance individuelle sans hâte excessive, mais aussi sans retard,

4) enfin et surtout éviter qu'aux dégâts dus à la maladie ne s'en ajoute d'autres qui seront le fait de l'immobilité, d'imprudences ou de fautes techniques.

Il convient de ne pas montrer trop de hâte. La récupération musculaire, à condition que des douleurs trop vives ou une mauvaise position ne viennent la contrarier, suit son chemin et quelle que soit la méthode utilisée, il parait peu probable qu'on puisse transformer radicalement ces choses.

Les exercices doivent être dosés, d'abord plus passifs qu'actifs. Au début on devra avoir à l'esprit les modalités suivantes :

- prévenir d'éventuelles déformations bien qu'elles n'aient pas la gravité de celles de la poliomyélite,
- ne pas mésestimer ou négliger les douleurs et les troubles vaso-moteurs car ils créent un lit favorable à l'installation

des déficits et là le traitement le plus efficace semble être la chaleur (application de compresses chaudes, air sec, emplâtres, fangothérapie), la mobilisation passive et les massages faits avec grande douceur vont contribuer également à faire céder les souffrances du malade.

La psychothérapie sera de rigueur en évitant de trop promettre au patient afin d'éviter des déceptions importantes.

Progressivement et en s'aidant du testing musculaire et des mesures répétitives de la capacité vitale, la rééducation se fera plus active, au fur et à mesure du réveil des muscles. On se méfiera surtout d'une fatigue intense. Dans la mesure du possible et dès le sevrage respiratoire le malade sera assis, il pourra ainsi affermir son maintien. On passera ensuite sans tarder à la mise en charge debout, en sachant qu'une attelle du genou, des chaussures orthopédiques permettent cette position même chez des malades encore très paralysés.

On s'attachera à améliorer l'équilibre en apprenant aux patients de se passer du contrôle visuel. Puis viendra le temps de la marche, on n'hésitera pas à employer les petits moyens (fil de nylon, chaussures avec relève-pieds - intérieur et extérieur) pour éviter le stoppage. On suivra toujours ces patients avec des tests chiffrés, si les malades conservent des mains déficientes, il ne faudra pas hésiter à recourir aux ressources de l'ergothérapie. L'intensité de cette rééducation ne devra diminuer que lorsque les séquelles seront jugées définitives c'est-à-dire au bout de trois ans, mais l'arrêt ne devra pas être brutal et des séances d'entretien seront encore nécessaires. Les progrès fonctionnels seront toujours en avance sur les tests analytiques et prépareront sans retard le retour de l'intéressé dans son foyer.

-

C O N C L U S I O N

En opposition à l'évolution habituellement favorable et entièrement réversible de deux à six mois des Polyradiculonévrites. Il ressort de cette étude que treize observations sur soixante ont présenté une évolution prolongée de un à trois ans. Parmi celles-ci la moitié seulement a récupéré d'une manière satisfaisante, sept cas ont gardé après trois ans des séquelles neurologiques sensitivo-motrices qui peuvent être considérées comme définitives.

L'étude comparative de ces treize dossiers avec les autres Polyradiculonévrites du service, a montré qu'il n'existe aucun élément semeiologique permettant de les différencier, qu'il s'agisse : des prodromes, de la phase d'installation, de sa durée, de la qualité de l'extension neurologique, de son intensité. Le bilan est également négatif si on considère le problème épidemeiologique, l'âge, le sexe, l'époque d'apparition, ne présentent aucune différence significative avec les paramètres identiques des formes classiques.

Au total rien cliniquement ne semble annoncer ces formes prolongées.

Les seuls arguments actuels qui permettent au cours des manifestations successives de l'affection d'envisager ce pronostic défavorable ne sont pas d'ordre clinique, mais reposent sur la pratique systématique d'examens tels :

1) l'étude iterative du liquide céphalo-rachidien, en recherchant la persistance de la dissociation albumino-cytologique,

2) l'électromyographie, montrant d'éventuels signes de dénervation partiels ou totaux,

3) la biopsie neuro-musculaire révélant d'emblée des plages de nécrose ou d'atrophie résiduelle,

4) le test de migration des leucocytes, de pratique très récente, dont la positivation persistante de l'indice serait parallèle à l'intensité et au nombre de séquelles.

Ces tests ne sont pas séparément, pathognomoniques d'une évolution défavorable mais associés ils donnent une idée assez précise du schéma évolutif.

L'enquête étiologique n'a également apporté une contribution au pronostic d'avenir des PRN que dans la mesure où ces dernières étaient associées à une collagénose, dans les autres formes à sérologie positive l'évolution a été habituelle c'est-à-dire favorable dans des délais normaux.

L'existence des formes prolongées vient élargir le cadre nosologique déjà complexe concernant les Polyradiculonévrites car leur évolution propre est très différente du syndrome de Guillain et Barré et elles méritent de ce fait une place à part.

Cependant notons toutefois que parmi elles des divisions s'opèrent. En effet certaines sont secondaires à une maladie systémique alors que d'autres semblent être primitives, de même certaines formes de ce groupe vont récupérer en opposition complète avec d'autres qui vont garder des séquelles définitives.

Les examens actuels ne permettent pas encore de classer valablement toutes ces formes qui jusqu'à preuve du contraire paraissent être la traduction d'une réponse stéréotypée du système nerveux périphérique vis-à-vis d'une agression mal définie.

A la vue de cette étude, il convient d'être réservé vis-à-vis du pronostic d'avenir et des complications à distance

qui sont loin d'être prévisible d'une manière catégorique sans toutefois tomber dans un pessimisme exagéré, car ces formes ne représentent qu'un pourcentage faible des formes tétraplégiques, elles-mêmes simple fraction de l'ensemble des polyradiculonévrites.

-=-=-=-=-=-

OBSERVATION I : MOR. Liliane

C'est une femme de 57 ans, habitant Menton, qui est traitée depuis un an par les antipaludéens de synthèse pour Polyarthrite Rhumatoïde. Début novembre, apparition de fourmillements dans les extrémités avec sensation de brûlures, puis difficultés progressives à la marche, gêne à l'élocution, puis paralysie faciale bilatérale.

Elle est admise dans le Service dans un tableau de quadriplégie et d'insuffisance respiratoire qui se complètent rapidement. Elle est trachéotomisée le jour même de son admission et mise sous ventilation artificielle. C'est une forme Spino-Mésencéphalique avec atteinte des VIIème, IXème, Xème et XIIème paires crâniennes.

Le liquide Céphalo-Rachidien présente une dissociation albumino-cytologique franche (albumine 1,20 g. éléments 3). Dans les premiers jours de la réanimation, elle développe un coma transitoire qui est mis sur le compte d'un désordre Hydro-Electrolytique important.

Parallèlement à une prise de Cortancyl de quatre mois, une évolution régressive se dessine, mais elle est très lente. Un an plus tard, il persiste un steppage très important, une Hypoesthesie à la piqure en chaussette, une impression de cerceau autour de la tête, une difficulté relative d'élocution malgré des séances d'orthophonie, une abolition des réflexes achilléens et rotuliens, une fatigabilité anormale.

L'enquête étiologique est restée négative à part cette Polyarthrite Rhumatoïde à sérologie négative.

Le liquide Céphalo-rachidien est resté très longtemps perturbé. On relevait le chiffre de 5 g. d'albumine, cinq mois après le début de la maladie.

Bien entendu, les manifestations ostéo-articulaires sont relativement importantes avec, en particulier, une carpite

bilatérale et une raideur très prononcée des articulations métacarpo-phalangiennes. Dans ce cas, il est très difficile de savoir ce qui revient à la Polyradiculonévrite et à la Polyarthrite-Rhumatoïde.

OBSERVATION II : PON. Guy

Monsieur PON. Guy, 21 ans, à la suite d'un syndrome grippal, met quinze jours pour développer une Polyradiculonévrite caractéristique avec quadriparésie, une abolition des réflexes ostéo-tendineux, des dysesthésies, une diplopie, une élocution difficile.

Il est immédiatement admis dans le Service et trachéotomisé. Le tableau se complète rapidement avec paralysie des IIIème, VIIème, XIème et XIIème paires crâniennes, une dissociation albumino-cytologique franche (albumine 2 g. élément 1). L'insuffisance respiratoire est importante, un mois après son hospitalisation la capacité vitale est de 30 % .

Ce cas est remarquable par deux points :

1) - la gravité de l'atteinte mésencéphalique;
2) - la lenteur extrême de la récupération.

Six mois après le début, la capacité vitale est encore à 50 %, tous les muscles sont au testing à 3 au mieux avec de nombreux groupes musculaires à 1 et 0.

Un an plus tard, la récupération se dessine. Le sujet peut marcher, mais steppage (périmètre de marche cent mètres environ), fatigabilité très grande. Il persiste une diplégie faciale, une sensation très désagréable de la plante des pieds avec troubles de l'équilibre les yeux fermés. Le patient est encore en rééducation et suit des cours d'orthophonie. L'enquête étiologique est restée négative.

OBSERVATION III : BAR. André

Monsieur BAR. André, 33 ans, ingénieur à Saclay, présente à la suite d'un coriza, un tableau de Polyradiculonévrite typique avec paresthésies des extrémités, quadriparésie, diplopie, hypoesthésies. Très vite le tableau se complète et le malade est admis dans le Service où les signes neurologiques augmentent d'intensité, devant une stase salivaire, le patient est trachéotomisé préventivement. La ponction lombaire ramène un liquide franchement dissocié.

Six mois après le début, le tableau clinique est encore inquiétant avec une insuffisance respiratoire importante, une tétraplégie complète avec seulement un début de récupération au niveau des racines, les fourmillements persistent.

Un an après le début, le malade se tient debout avec aide. Les réflexes ostéo-tendineux sont encore abolis, les muscles des loges antéro externes et postérieurs des jambes sont à 2 au testing musculaire. Le visage est mobile, mais il persiste une sensation de peau cartonnée.

Deux ans plus tard, la marche est possible sans aide, mais avec un steppage important et des sensations désagréables de fourmillements au niveau des orteils. L'enquête étiologique est restée négative.

OBSERVATION IV : BOU. Xavier

Monsieur BOU. Xavier, 41 ans, bon buveur et fumeur, développe sur une période de deux mois et suivant une évolution ascendante une Polyradiculonévrite avec paresthésies, douleurs vertébrales, déficit moteur global et symétrique et surtout au niveau distal.

On note lors de son admission, une dissociation albumino-cytologique franche (albumine 2,25 g. éléments 2). Il n'y a pas

d'atteinte des paires crâniennes, ni de signes de compression médullaire.

La stabilisation du syndrome est obtenue en trois mois. On note que le psoriasis dont était atteint le patient s'est considérablement amélioré lors de l'apparition des troubles neurologiques.

Le déficit musculaire est intense et en particulier au niveau de la ceinture abdominale et devant une capacité vitale très faible, on préfère trachéotomiser, bien qu'il n'y ait pas d'atteinte des paires crâniennes.

L'évolution est très lente. La vitesse de sédimentation reste accélérée 54/72. Dix mois après le début des troubles, fait important, la dissociation albumino-cytologique a encore augmenté (albumine 5 g. élément 0).

On note également deux hypercalcémies transitoires à 110 et 115 mg. normalisés ensuite.

Un an et demi plus tard, il existe un steppage important. Le malade s'aide de cannes. La préhension de la main gauche est difficile, la fatigabilité est encore très grande.

L'enquête étiologique est restée négative.

OBSERVATION V : BAL. Odette

C'est une jeune femme de trente trois ans, atteinte d'une phocomélie droite, sans antécédents particuliers, qui présente au début de l'été une dysphagie fébrile accompagnée de douleurs articulaires aigues mais fugaces, du coude droit et des deux poignets.

Deux semaines plus tard, alors que tout est rentré dans l'ordre, elle note une apparition progressive de fourmillements, de sensations de brûlures aux extrémités, puis d'une asthénie progressive qu'elle met sur le compte d'un retard de ses règles. En fait, elle est enceinte.

Le tableau se complète en un mois et demi, aboutissant à une quadriplégie complète avec défaillance respiratoire et stase salivaire. Elle est admise dans le Service où elle est immédiatement trachéotomisée et mise sous ventilation artificielle. La ponction lombaire pratiquée confirme le diagnostic de Polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique (albumine 1,05 g. 0,5 élément).

Dans ce cas on est frappé par deux éléments :

- le premier étant la lenteur relative de l'installation des paralysies (2 mois);
- le deuxième, l'intensité du tableau puis la stagnation complète de la récupération.

Il faut en effet, attendre de nouveau deux mois avant d'obtenir une ébauche de mouvements, en l'occurence, une mobilité relative des épaules. L'enquête étiologique jusqu'alors restée négative, se positive avec la découverte d'un Lupus Erythémateux disséminé. On pratique dès ce moment un traitement aux corticoïdes. La récupération se dessine progressivement, mais de nombreux muscles sont encore à 0.

Au huitième mois de sa grossesse, on pratique une césarienne et Madame BAL. met au monde un garçon, en pleine santé apparente, de 2,280 kg.

Dix mois après le début des troubles, elle est sevrée du point de vue respiratoire, mais le testing musculaire est peu encourageant et les progrès sont bien faibles. On tente néanmoins de la mettre au fauteuil.

Une biopsie musculaire effectuée révèle une dégénérescence diffuse des fibres, de type atrophique, avec des nécroses partielles. La dégénérescence intéresse les fibres sur toute leur longueur.

Treize mois après son admission, elle sort du Service pour continuer sa rééducation. Certains muscles sont revenus à

3, mais le déficit des loges antéro-externes de la jambe, est considérable, avec paresthésies au niveau des pieds, asthénie, anxiété, syndrome dépressif.

Elle est revue en consultation et trois ans après le début des troubles, on note un déficit important des muscles releveurs du pied qui peut être considéré comme définitif. Il persiste quelques douleurs au niveau des doigts, tout semble néanmoins, stabilité. Elle est toujours traitée par du cortancyl qui est adapté suivant les mesures régulières de la vitesse de sédimentation.

OBSERVATION VI : BOU. Nicole

Il s'agit d'une jeune femme de 25 ans, sans antécédent particulier, enceinte de quatre mois, qui brusquement présente des dorsalgies, mais surtout une gêne pharyngée. A ces symptômes viennent se surajouter très vite une fatigabilité anormale et surtout des paresthésies au niveau des extrémités.

Devant une aggravation des troubles sensitivo-moteurs et respiratoires, elle est admise dans le Service et trachéotomisée. Le déficit moteur prédomine à la racine des cuisses et la ponction lombaire révèle une dissociation albumino-cytologique (albumine 1,20 g. élément 1,5), ce qui confirme le diagnostic porté de Polyradiculonévrite.

Le déficit moteur continue à s'aggraver pour atteindre son acmée deux mois après le début des troubles. On note également des sueurs très abondantes. Malgré ce tableau alarmant, la grossesse semble se dérouler normalement et elle accouche sans problème particulier avec césarienne au huitième mois.

Durant ce temps, une récupération musculaire s'est ébauchée mais les muscles des racines sont toujours très faibles. Un an après le début des troubles, la marche est impossible. Elle ne peut pas se relever de la position accroupie. Elle présente une asthénie remarquable.

Revue en consultation six mois plus tard, le déficit musculaire s'est comblé, elle marche doucement sans aide, dit encore ressentir des picotements au niveau des extrémités et présente un syndrome dépressif assez remarquable, qui nécessite la prescription de tranquillisants. La rééducation est poursuivie.

OBSERVATION VII : PAR. Francis

Monsieur PAR. Francis, 21 ans, présente après un syndrome fébrile étiqueté grippal, des fourmillements des extrémités avec asthénie.

En trois jours de temps, le tableau se complète, car Monsieur PAR. ne peut plus se lever, ni s'habiller et les dysesthésies augmentent considérablement d'intensité. Devant un début de stase salivaire, il est admis dans le Service et placé sous ventilation artificielle. Le tableau continue à se compléter avec une paralysie faciale bilatérale. La dissociation albumino-cytologique est franche (albumine 2 g. élément 0).

On note également l'apparition d'une amyotrophie importante des cuisses, après un mois d'évolution le diagnostic de Poliomyélite antérieure aiguë est écarté devant la négativation des tests et la présence d'une vaccination antérieure.

L'évolution s'avère très lente. Elle est émaillée de complications diverses, en particulier :

- surinfection broncho-pulmonaire;
- phlébite;
- embolie pulmonaire et ceci sous anticoagulants.

Six mois plus tard, l'indépendance respiratoire est assurée, mais les muscles sont toujours à 3 - au testing musculaire et en particulier de force nulle aux extrémités.

Au bout d'un an d'évolution, la marche est encore impossible. On note que le liquide céphalo-rachidien présente encore

une dissociation albumino-cytologique importante (albumine 1,50 g. élément 1).

Revu en consultation deux ans après le début des troubles, il se déplace très difficilement, a été reclassé et travaille à mi-temps. Il a une raideur du coude droit limité en extension et une amyotrophie considérable des triceps suraux.

L'enquête étiologique était restée négative.

OBSERVATION VIII : PIZ. Michel

Monsieur PIZ. Michel, âgé de 21 ans, présente quelques jours, à la suite d'une angine accompagnée de vagues douleurs articulaires, une impression d'engourdissement des membres inférieurs, une sensation de marcher sur du coton. Puis peu à peu, la station debout s'avère impossible et il est admis dans le Service dans un tableau de déficit sensitivo-moteur prédominant aux membres inférieurs, respectant partiellement les racines des membres supérieurs.

L'areflexie est complète, plusieurs nerfs crâniens (VIIe, IXe et Xe), sont touchés. Une gêne à la déglutition entraîne une mise immédiate sous ventilation artificielle après trachéotomie. La ponction lombaire pratiquée, présente une dissociation albumino-cytologique modérée (albumine 0,70 g. éléments 3, 4).

L'évolution est longue et émaillée d'une infection urinaire et d'une atelectasie pulmonaire gauche.

L'amyotrophie est considérable et la récupération est pratiquement nulle deux mois après le début des troubles.

Six mois plus tard, la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien est nette (albumine 1,80 g. éléments 9).

L'autonomie respiratoire est obtenue au bout d'un an d'évolution. L'enquête étiologique pratiquée dans le Service est restée négative.

Revu quatre ans plus tard en consultation, il présente encore une amyotrophie importante des cuisses. Les muscles sont faibles. Le patient peut se tenir debout, mais la marche est pratiquement impossible. Il existe des fasiculations musculaires, il n'y a plus de troubles sensitifs. Les paires crâniennes sont normales. Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis aux membres inférieurs.

OBSERVATION IX : FAR. Liliane

Madame FAR. Liliane, 31 ans, installe en huit jours, à la suite d'un syndrome fébrile diarrhéique, une paralysie associant un déficit sensitivo-moteur généralisé, prédominant aux extrémités avec paresthésies, myalgies, troubles de la déglutition qui entraînent une trachéotomie.

La ponction lombaire ramène un liquide dissocié (albumine 0,70 g. élément 1). Le tableau se complète avec paralysie des VIIe, Ve, IXe, Xe, XIIe paires crâniennes, Sa capacité vitale est mesurée à 30 %. Quinze jours plus tard, une amorce de récupération musculaire est visible. L'enquête étiologique est restée négative.

L'indépendance respiratoire est obtenue deux mois après le début des troubles. Mais la récupération motrice est longue. L'évolution est émaillée d'une phlébite, malgré un traitement systématique aux anticoagulants.

Six mois après le début, le malade ne peut encore se tenir debout.

Revu en consultation deux ans après, la récupération est presque complète mais il persiste néanmoins, une raideur très importante du pied droit avec rétraction du tendon d'Achille, une abolition complète des rotuliens, une faiblesse musculaire de la loge antéro-externe de la jambe qui oblige à un steppage marqué.

La fatigabilité est anormale à l'effort, les troubles sensitifs ont disparu.

OBSERVATION X : MIC. Lucette

Madame MIC. Lucette, 51 ans, installe en quatre jours, à la suite d'un épisode fébrile hivernal, un déficit brutal des quatre membres, prédominant aux racines des membres. Il n'y a pas de troubles sensitifs, les réflexes ostéo-tendineux sont abolis devant la progression ascendante des troubles moteurs et l'apparition d'une diplégie faciale. La malade est trachéotomisée. La capacité vitale est à 73 %. On note une dissociation albumino-cytologique à la ponction lombaire (albumine 0,70 g. élément 1). L'atteinte est surtout remarquable aux racines des membres, muscles à 0 - au testing musculaire.

L'évolution est extrêmement rapide. La malade sort du Service trois semaines plus tard. Elle part en Service de rééducation, les muscles sont tous à 3 au testing musculaire.

L'enquête étiologique est restée négative. La capacité vitale est normale, mais deux ans plus tard, il existe un déficit moteur des racines des membres supérieurs, en particulier :

- les psoas;
- les quadriceps;
- les ischio jambiers

sont à 3 au maximum. Les troubles neurologiques sont symétriques.

Il existe également une fatigabilité extrême, une sinistrose importante. La malade n'a pas pu reprendre une activité professionnelle. A la ponction lombaire le liquide est toujours faiblement dissocié (albumine 0,60 g. élément 1).

OBSERVATION XI : MAC. Violette

A la suite d'un épisode grippal, Madame MAC. Violette, jeune femme de 27 ans, enceinte de cinq mois, développe en une quinzaine de jours un déficit progressif de la musculature, prédominant aux extrémités, avec fourmillements très intenses des mains et des pieds. La dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien est retrouvée (albumine 0,90 g. élément 0,4).

Devant la progression des troubles neurologiques et de leur forme ascendante, une trachéotomie est décidée. La capacité vitale est mesurée à 53 %.

Il existe un syndrome douloureux, non fébrile, une Hypoesthésie des deux membres inférieurs, une abolition complète des réflexes ostéo-tendineux, une tétraplégie, une diplégie faciale.

L'évolution s'avère progressive, avec récupération au niveau des extrémités. Elle est émaillée d'une allergie à l'ampicilline, d'une infection urinaire. L'accouchement se passe normalement.

Six mois plus tard, s'installe un syndrome algo-dystrophique réflexe de l'épaule gauche, avec à la radiographie, un décollement de la corticale humérale.

Huit mois ont passé, la capacité vitale est pratiquement normale et mesurée à 94 %, mais les paralysies sont encore importantes surtout au niveau des racines des membres inférieurs.

Revu au bout de quatre ans d'évolution, il persiste un déficit musculaire symétrique à prédominance proximale aux membres inférieurs. Le malade ne peut se relever de la position accroupie sans aide. Il persiste également des troubles sensitifs distaux, très discrets, aux pieds à type d'hypoesthésies.

On note également une sensation de faiblesse oculaire, avec une asthénie très grande.

L'enquête étiologique est restée négative, en particulier une porphyrie.

OBSERVATION XII : FAR. Célestin

Monsieur FAR. Célestin, électromécanicien de 59 ans, ressent, quatre jours après une chute sur le sacrum, des paresthésies au niveau des orteils. Puis deux jours plus tard, des phénomènes parétiques apparaissent. La relation de ces symptômes avec une chute, oriente le diagnostic vers une sciatique et font prescrire un lipiodol malgré une dissociation albumino-cytologique nette du liquide céphalo-rachidien (albumine 1,40 g. éléments 3).

C'est devant des fausses routes que Monsieur FAR. est admis dans le Service. Son état s'est considérablement aggravé. Il existe une tétraplégie massive et symétrique. Il est trachéotomisé et mis sous ventilation artificielle. Il s'est passé trois semaines depuis le début des troubles.

La récupération est très longue et l'évolution est émaillée de syndromes occlusifs, d'une lithiase urétérale et enfin d'une fracture de côte, que l'on met sur le compte de l'ostéoporose très importante de ce patient. Les examens pratiqués dans le Service en rapport avec l'enquête étiologique sont restés négatifs.

L'autonomie respiratoire est obtenue au bout de six mois. Deux ans ont passé, l'amyotrophie est considérable, surtout au niveau des loges antéro-externes des jambes. Il persiste des dysesthésies des extrémités avec troubles de la sensibilité proprioceptive au niveau des pieds.

On note également un fin tremblement sans hypertonie, au repos et intentionnel. Il n'y a pas d'autres signes cérébelleux.

Le patient se plaint également de crises d'hypersalivation et de bouffées de chaleur.

OBSERVATION XIII : GIR. Denise

Madame GIR. Denise, 55 ans, sans antécédents particuliers, présente une asthénie marquée, puis en l'absence de toute hypertension artérielle antérieure connue, elle se plaint de céphalées, d'une impression de mouches volantes, de plusieurs épistaxis, signes qui dévoilent une tension artérielle à 20/12.

Deux jours plus tard, s'installe une parésie des quatre membres qui s'aggrave les jours suivants, tandis qu'apparaissent des algies diffuses avec paresthésies distales.

Le tableau se complète avec paralysie faciale, troubles de la déglutition, perturbation de la sensibilité profonde et superficielle. La malade est admise dans le Service. Il existe une dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien (albumine 1,20 g. élément 1).

L'évolution est émaillée les premiers jours de l'hospitalisation, malgré les précautions prises, de troubles métaboliques importants avec un arrêt cardiaque vite récupéré.

L'enquête étiologique reste négative. La récupération motrice se dessine une quinzaine de jours après le début des troubles, surtout au niveau distal. Mais la fonction respiratoire est encore faible et l'autonomie complète n'est obtenue que deux mois après.

Revue en consultation un an après le début des troubles, elle présente un état neurologique avec déficit neuro-musculaire persistant au niveau des racines des membres inférieurs (elle ne peut pas monter les escaliers). Les réflexes ostéo-tendineux sont encore abolis. Elle présente également un fin tremblement et des légers troubles psychiatiques à type d'instabilité, de nervosité, d'anxiété. L'électro-cardiogramme pratiqué est normal, légèrement microvolte. La tension artérielle est revenue à 12/8.

-=-=-=-=-=-

TABLE DES MATIERES

	pages
I) INTRODUCTION	1
II) MATERIEL ET METHODES D'ETUDE	4
III) SEQUELLES NEUROLOGIQUES	8
a) Motrices	
b) Trophiques	
c) Sensitives	
d) Association des séquelles entre elles	
e) Evolution des séquelles à partir du 6e mois	
IV) DISCUSSION	16
a) Caractères cliniques et épidemeiologiques	
b) Caractères biologiques	
c) Caractères électromyographiques	
d) Test de migration des leucocytes	
V) PROBLEMES THERAPEUTIQUES	26
VI) CONCLUSION	29
VII) OBSERVATIONS	32
VIII) BIBLIOGRAPHIE	46

Vu, le Président de Thèse

Monsieur le Professeur

VIC-DUPONT

Vu, le Doyen de la Faculté

XAVIER BICHAT

Vu, et Permis d'imprimer

Le Recteur,

M. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

ARNOUL-LAXEMAIRE M., PICARD L., WEBER M., FLOQUET J. -
Les complications thrombo-emboliques au cours du syndrome de Guillain et Barre.
Annales médicales de Nancy 1967 550-555.

STUART, D. COOK, MD PETER, C. DOWLING, MD; and John-N WHITAKER, MD. NEW YORK. -
The Guillain Barre Syndrome.
Relationship of circulating - Immunocytes to Disease Activity. Arch. Neurol. Vol. 22 May 1970 470-474.

MMB SCHOTT, J.P. GARIN, M. TOMMASI et D. MICHEL. -
Altérations musculaires observées dans un cas de Polyradiculonévrite à rechutes successives.
Le Journal de Médecine de Lyon 1968. Mai 939-949.

Robert C. HINNAM, MD and KENNETH, R. MAGEE. MD
Ann ARBOR, Michigan. -
Guillain Barre syndrome with slow progressive onset and Persistent Elevation of spinal fluid Protein.
Annals Internal. Med. 1967 1007-1012

G. CAZZATO. - Rapporti fro "poliradicolonevriti recrolivanti" e "nuinte interstiziale ipertrofica progressiva sporadica dell'adulta.
A proposito di un caso con iniziale decroso a pooussees ed evoluzione finale in un quadro anatomo-clinics di neurite typo Roussy Cornil.
Riv. Par Nero. Ment. 86 325-354. 1965.

P. BRUNET, R. MOULIAS (Paris). -
Facteurs immunologiques des Polyradiculonévrites inflammatoires.
Nouvelle presse médicale octobre 72. 2443-2444.

CASTAIGNE, P. BERTHOUX, P. BRUNET. - MOULIAS, J.M. GOUST et F. DELRIEU (Paris). -
Polyradiculonévrites inflammatoires et immunité cellulaire. 2445-2449. Nouvelle Presse Médicale octobre 72.

F. ISCH, C. ISCH-TREUSSARD et M. JESEL (Strasbourg). -
Valeur diagnostique et pronostique des données électro-myographiques dans les Polyradiculonévrites.
Revue Neurologique Paris Tome 117 1967 p. 21 à 34.

ISCH. - Syndrome de Guillain-Barré et Polyradiculonévrite atypique.
Strasbourg medical 1965-16 668-673.

ISCH, C. ISCH, TREUSSARD et M. JESEL (Strasbourg). -
La mesure de la vitesse de conduction des fibres nerveuses motrices dans les atrophies neurogènes chroniques et progressives.
Revue neurologique 1966 Nov. 122-129.

A. HUBAULT. - Les Polyradiculonévrites données récentes.
Actualité Rhumatologique 1970. 179-191.

A.C. WHITEHOUSE, T.L. PETTY. -
Recovery in LANDRY-Guillain-Barre. Syndrome after prolonged Respiratory support. (The Lancet. May 24 (7029). 1969.

M.H. NICOLLE. - Formes atypiques des polyradiculonévrites.
Vie Med. 47-Sg Decembre 1966. 1077-1082.

M.D. SEITZ (Gottingen). - Enquêtes catamnestiques sur les Polynévrites inflammatoires.
Revue Neurologique T 115 n° 4 1966.

P.K. THOMAS, R.G. LASCELLES, J.P. HALLPIKE and R.L. HEWER. -
Reccurent and chronic Relapsing Guillain Barre Polyneuritis.
Brain (1969) 589-606.

Contribution à l'étude des Polyradiculonévrites à rechutes type Nattrass. A propos d'une observation traitée aux immuno-suppresseurs. Thèse de B. Vergeau. Lyon 1970.

A. GROSSI RD, J.P. HELD, Mme MARTIN, R. VERLEY. -
Contribution à l'étude du syndrome de Guillain Barré dans le cadre d'un centre de rééducation fonctionnelle.
676-685. Semaine des Hôpitaux n° 15. 20 Mars 1963.

CAMBIER, J. SCHOTT. -
Nosologie des Polyradiculonévrites inflammatoires.
Rev. Neurol. 1966 115 - 811-842.

CASTAIGNE, P. BRUNET, NOUAILHAT F. -
Enquête clinique sur les Polyradiculonévrites inflammatoires en France. Rev. Neuro. 1966 - 115 - 849-872.

MARGAIRAZ A., EMILE J. -
Syndromes polyradiculonévritiques extensifs et techniques de réanimation neuro-respiratoire. A propos de 240 cas hospitalisés au centre de réanimation de l'hôpital Claude Bernard. Rev. neurol. 1966 - 873-882.

NOUAILHAT F. - Contribution à l'étude des Polyradiculonévrites de type Guillain-Barré. A propos de 144 observations.
Thèse Paris 1963.

J. CAMBIER, Pascal BRUNET. -
Le syndrome de Guillain et Barré.
Les cahiers Bulbère 1970.

Yves MADEC 1972. - Contribution à l'étude des manifestations dysautonomiques au cours des Polyradiculonévrites aigues de type Guillain Barré à propos de 60 observations.
Thèse Paris 72.

-=-=-=-=-=-=-